Aus der Nervenklinik der Universität Tübingen
Direktor: Professor Dr. med. Dr. h. c. Walter Schulte

Katamnestische Untersuchungen bei Narkoleptikern

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin

dem Fachbereich Klinische Medizin
der Eberhard-Karls-Universität
zu Tübingen

vorgelegt von
Elise Piske
aus Ahlen (Westf.)

1970

Aus der Nervenklinik der Universität Tübingen
Direktor: Professor Dr. med. Dr. h. c. Walter Schulte

Katamnestische Untersuchungen bei Narkoleptikern

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin

dem Fachbereich Klinische Medizin
der Eberhard-Karls-Universität
zu Tübingen

vorgelegt von
Elise Piske
aus Ahlen (Westf.)

1970

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Dekan: Professor Dr. J. Hirschmann

Berichterstatter: Professor Dr. W. Schulte

FOTODRUCK PRÄZIS Barbara v. Spangenberg KG • Tübingen

Herrn Professor Dr. med. Walter Schulte danke ich für die freundliche Überlassung des Themas und seine hilfreiche Unterstützung bei der Bearbeitung.

Herrn Oberarzt Dr. med. habil.R. Tölle verdanke ich Anregungen und Hinweise bei der Durchführung der Untersuchungen.

Inhaltsverzeichnis

	Seite
Einleitung	
Geschichtlicher Überblick	1
Die Symptomatik	2
Vorkommen der Narkolepsie	9
Verlauf, Pathogenese, Ätiologie	10
Die therapeutischen Maßnahmen	11
Katamnestische Untersuchung	14
Das Krankengut	14
Symptomatik	15
Medikamentöse Therapie	17
Zur Suchtgefahr	20
Das Verhalten der einzelnen Symptome während der Verlaufsbeobachtung	23
Bezüglich der Schlafanfälle	23
Bezüglich des affektiven Tonusverlustes	28
Bezüglich der Wachanfälle	29
Bezüglich des Nachtschlafes	30
Was wird aus dem Narkoleptiker nach der klinischen Behandlung	31
Bezüglich der beruflichen Situation	32
Zusammenfassung	40
Literatur	

Inhaltsverzeichnis

Einleitung Seite

Gesundheitlicher Überblick 1

Die Symptomatik 3

Funktionen der Barrierepleura 8

Material, Methodik, Ätiologie 10

Die therapeutischen Maßnahmen 11

Pathogenetische Betrachtungen 14

Das Krankengut 14

Symptomatik 15

Medikamentöse Therapie 17

Die Saugdrainage 20

Das Verhalten der einzelnen Symptome während der Pleuraaspirationsbehandlung 23

Häufigkeit der Komplikationen 23

Vergleich der aktiven Conservativen 24

Vergleich der Resultate 26

Resultate der Saugdrainage 30

Wie wird die Dauer der Narkosepleitze nach der klinischen Beobachtung 31

Häufigkeit der verzögerten Ätiologie 32

Zusammenfassung 40

Literatur

Einleitung

Geschichtlicher Überblick:

Die eigentliche Geschichte der Narkolepsie, die schon 1672 von Th. Willis und im 19. Jahrhundert von Bright, Graves, Caffé, Westphal und Fischer (Roth) erwähnt wird, beginnt 1880 mit der ersten detaillierten Beschreibung des Krankheitsbildes durch den französischen Neurologen Gélineau, der auch den Namen prägte. Er beschreibt Schlafanfälle von imperativen Charakter und kurzer Dauer, sowie Anfälle von affektivem Tonusverlust bei einem 38-jährigen Mann. In den differentialdiagnostischen Erwägungen grenzt er das Krankheitsbild in seinen klinischen Symptomen gegen die Epilepsie ab und kommt schliesslich zu der Feststellung, dass es sich bei der Narkolepsie um eine bisher nicht beschriebene Form der "Neurose" handle, gekennzeichnet durch paroxysmalen Tonusverlust bei Emotionen und zwanghaften Schlaf (zitiert bei Roth).

Bereits 1902 folgt eine genauere Beschreibung der Kataplexie durch L. Löwenfeld, der auf die Trennung der Narkolepsie von der Hypersomnie hinwies.

Nach dem ersten Weltkrieg nahm die Zahl der Veröffentlichungen sprunghaft zu. die physischen Belastungen des Lebens im Feld mit fehlendem und unregelmässigem Schlaf und die Encephalitis-Economo-Erkrankungen verursachten häufigeres Auftreten der Narkolepsie. Man differenzierte zwischen 2 verschiedenen Formen:

a) der essentiellen oder genuinen Narkolepsie und
b) der sekundären, symptomatischen Narkolepsie.

In der Zeit von 1880 bis 1931 wurden bereits insgesamt 150 Fälle von Narkolepsie publiziert (Thiele und Bernhardt). Inzwischen ist die Anzahl weiter angestiegen. Unter dem uns zugänglichen Material hat B. Roth 1959 in seiner Abhandlung über "Narkolepsie und Hypersomnie" über 155 selbst untersuchte und behandelte Fälle berichtet, bisher die umfassendste Arbeit.

Eine Therapie der Narkolepsie gibt es, seit 1930 Janota den therapeutischen Effekt des Ephedrins und Ephetonins auf die narkoleptischen Anfälle entdeckte. Später hat er über die Wirkung des Benzedrins auf die Narkolepsie berichtet.

Die Symptomatik:

Als Kardinalsymptome der Narkolepsie werden im allgemeinen in der Literatur die folgenden 3 Symptome angegeben:

1.) Imperative Schlafanfälle,

2.) Anfälle von affektivem Tonusverlust,

3.) Wachanfälle.

Roth bezieht die Wachanfälle ein in die Symptome einer Dissoziation des Schlafes und fügt als 4. Hauptsymptom die Störung des Nachtschlafes hinzu. Prüll, der 1964 über

EEG-Langzeituntersuchungen und über katamnestische und therapeutische Erfahrungen bei Narkoleptikern berichtet, hält sich ebenfalls an diese Einteilung.

Die S c h l a f a n f ä l l e treten zwanghaft auf, es gelingt dem Kranken nicht, sich dagegen zu wehren. Der Schlaf tritt in Situationen auf, die auch für den physiologischen Schlaf günstig sind, überfällt die Narkoleptiker aber auch bei konzentrierter Arbeit, auf dem Fahrrad, im Gespräch. Es können unter Umständen Zustände von automatischem Handeln den Schlafanfall ersetzen, in denen die Tätigkeit, die vor dem Anfall ausgeführt wurde, fortgesetzt und die Arbeit dabei verdorben wird. So berichtete ein Gärtner, dass er mehrfach während eines solchen Anfalles Pflanzen mit den Wurzeln nach oben einsetzte. Versucht der Narkoleptiker, den Schlafanfall zu unterdrücken, treten in mehrfach berichteten Fällen Kopfschmerzen auf.
Aus dem kurzdauernden Schlafanfall, meist nach 5 - 15 Minuten, wacht der Patient spontan auf, oder er ist leicht zu erwecken und fühlt sich dann frisch und ausgeruht. Die Häufigkeit der Schlafanfälle wechselt von Fall zu Fall, beträgt im Durchschnitt 3 - 6mal täglich bis zu 10 - 20 Anfällen täglich, in extremen Fällen bis zu 200 Anfällen pro Tag (Roth, Wilder u.a.). Wilder beschreibt einen Anfall im Jahr, von dem Roth bezweifelt, dass es sich um eine Narkolepsie handelt.
Neben den typischen Formen der narkoleptischen Anfälle

kommen Übergänge bis zu einer permanenten Schläfrigkeit vor, deren Zugehörigkeit zum narkoleptischen Syndrom nur von dem Auftreten eines affektiven Tonusverlustes abhängig ist. Es wird sich dabei um sekundäre Narkolepsien handeln, bzw. um Fälle mit einer ausgeprägten vegetativen und endokrinen Dysregulation (Schulte).

Zum zweiten Symptom, dem T o n u s v e r l u s t der Skelettmuskulatur kommt es bei intensiv und unerwartet auftretenden Affekten: Bei unerwarteter Freude, beim Lachen über einen Witz, aber auch bei Zorn, Aufregung, beim Versuch, jemanden zu schlagen. Die Patienten berichten von einem schlaffen Gefühl entweder im ganzen Körper, das zum Fallen auf den Boden führt, über eine Schwäche in den Knien und ein kurzes Zusammensacken, oder es kommt zum Tonusverlust bestimmter, umschriebener Muskelgruppen bei inkompletten Anfällen. Es sind Tonusverluste beschrieben, die bei plötzlicher, rein motorischer Innervation ohne emotionale Beteiligung auftreten, z.B. beim Husten, Niesen, Einschlagen eines Nagels, bei einem Hammerschlag (Roth). Sehr selten sollen auch spontane kataplektische Anfälle vorkommen.
Zu Beginn des kataplektischen Anfalles sind mitunter myoclone Zuckungen im Bereich des Mundes, der Extremitäten, motorische Unruhe, Tics zu beobachten. Das Bewusstsein bleibt während des Anfalles erhalten, was ein wichtiges

diagnostisches Kriterium ist. Subjektive Symptome wie Sehstörungen, Gefühl von Licht oder Hitze im Kopf, Parästhesien können auftreten.

Die Dauer des affektiven Tonusverlustes ist selten länger als 1 - 2 Minuten, häufig 15 - 40 Sekunden, in inkompletten Fällen 1 - 5 Sekunden. Die Frequenz der Anfälle ist sehr verschieden und unabhängig von der Anzahl der narkoleptischen Anfälle (Roth, Wilder). Verschiedentlich wurde ein Status kataplekticus beobachtet.

Der Narkoleptiker lernt es unter Umständen, die kataplektischen Anfälle zu unterdrücken. Einige Patienten berichten, dass es ihnen gelingt, z.B. durch ein vorweggenommenes, "unnatürliches Lachen" den Anfall zu verhindern. Auch intensive Willkürinnervationen können die gleiche Wirkung haben. Auch durch neuausgelöste Affekte, durch Schreck, Schmerz durch Kneifen können manche Patienten den Anfall verhindern. Der voll entwickelte kataplektische Anfall lässt sich nicht unterbrechen, der Patient ist"nicht erweckbar". Ist der Anfall vorüber, steht er auf, als sei nichts gewesen.

Im Gegensatz zum Schlafanfall sind während des Tonusverlustes verschiedene objektive Befunde zu erheben. Fast immer findet man eine Bradykardie, die Gesichtsmuskulatur ist schlaff, es besteht eine Ptose, die Pupillen sind meist verengt, Lichtreaktion der Pupillen ist herabgesetzt oder erloschen. Die Sprache ist zu Beginn des Anfalles verwaschen, nasal, später ist Sprechen nicht mehr möglich. Die Atem-

muskulatur bleibt in der Regel verschont. Redlich und Roth haben insgesamt 3 Dyspnoen gesehen, ein Todesfall im kataplektischen Anfall ist beschrieben. Die Sphinkteren bleiben ebenfalls vom Anfall unbeeinträchtigt. Die Sehnen- und Periostreflexe sind bei der vollständigen Kataplexie erloschen, bzw. herabgesetzt, ebenso die Hautreflexe. In vielen Fällen lässt sich ein positiver Babinski nachweisen (Roth, Wilson u.a.).

Der EEG-Befund entspricht einem Schlafrhythmus, kann aber auch unauffällig sein.

Die W a c h a n f ä l l e (Rosenthal), von manchen Autoren auch als Schlaflähmung bezeichnet, treten im allgemeinen im Zusammenhang mit dem Nachtschlaf auf, selten in Verbindung mit einem narkoleptischen Anfall. Der Kranke bemerkt eine plötzliche Bewegungsunfähigkeit, er kann sich nicht rühren, kann nicht rufen, es befällt ihn Angst. Durch fremde Hilfe, indem er angerührt wird, das Licht angemacht wird, kann der Anfall sofort unterbrochen werden. In seltenen Fällen gelingt es dem Patienten eine winzige Bewegung mit grosser Anstrengung zu machen und kann selbst den Anfall auf diese Weise zum Verschwinden bringen. Der Anfall dauert 1/2 - 2 Minuten in der Regel, vereinzelt kommen längere Anfälle vor. Der Wachanfall kann beim

Einschlafen, während des Schlafes und beim Erwachen auftreten. Ist er mit Angst und hypnagogen Halluzinationen verbunden, bezeichnet man die Kombination der Symptome als Rosenthal-Syndrom.

Im gesamten Krankengut der Narkoleptiker werden Wachanfälle seltener angegeben. Das hat seinen Grund einmal darin, dass der Patient sie spontan nicht angibt, wenn sie selten auftreten, und dass nicht immer systematisch danach geforscht wird. Roth, der in einem Krankengut von insgesamt 155 Narkoleptikern sorgfältig nach diesem Symptom suchte, fand Wachanfälle bei etwa 34%.

Die Häufigkeit der Anfälle reicht von mehreren Anfällen pro Nacht, über 2 - 3 pro Woche bis zu wenigen Anfällen im Verlauf mehrerer Jahre.

Auch bei gesunden Menschen kommen Wachanfälle vor, familiäres Auftreten ist beschrieben (Roth und Mitarbeiter).

Hypnagoge Halluzinationen können auch am Tag, isoliert oder in Verbindung mit Schlafanfällen auftreten. Der Patient schildert sie als Bilder, die vor ihm ablaufen. Es handelt sich meist um optische, aber auch akustische Halluzinationen (Heyk und Hess, Roth u.a.).

Weiter können im Rahmen der Dissoziation des Schlafes Zustände von automatischem Handeln auftreten und Somnambulismus. Es kann zu isolierter Hemmung der höchsten psychi-

schen Funktionen kommen, wie Ausfall des logischen Denkens, abstrakten und kritischen Denkens und der Obervorstellungen.

Der N a c h t s c h l a f der Narkoleptiker ist oft gestört. Ein grosser Teil der Kranken schläft sehr schnell, "innerhalb von Sekunden" ein, aber er wacht nach wenigen Stunden wieder auf. Der Schlaf wird von den Patienten als unruhig bezeichnet, sie sprechen im Schlaf, haben häufig lebhafte, unangenehme Träume.

Ausser den bisher genannten Symptomen finden sich bei der Narkolepsie in einem Teil der Fälle endokrine Störungen, die auf einer Beteiligung der Hypophyse, der Schilddrüse und der Gonaden beruhen und zahlreiche vegetative Störungen im Sinne einer Vagotonie, Störungen des Wasserhaushaltes, erniedrigter Grundumsatz. Im Blutbild wird nicht selten eine Lymphozytose festgestellt.

Die e l e k t r o e n c e p h a l o g r a p h i s c h e n Befunde der typischen Verlaufsform der Narkolepsie zeigen einen Schlafrhythmus im Schlafanfall, bei affektivem Tonusverlust, aber auch im Wachzustand. Bei atypischen Verläufen der symptomatischen Narkolepsie können pathologische Ver-

laufskurven beobachtet werden, die aber nicht zur Narkolepsie an sich gehören, sondern abhängig von der Grundkrankheit sind.

Vorkommen der Narkolepsie:

Die ursprüngliche Annahme, das männliche Geschlecht sei ein Mehrfaches häufiger von der Erkrankung befallen als das weibliche (Redlich, Cave, Thiele und Bernhardt), konnte von späteren, umfassenderen Untersuchungen (Heyk und Hess, Roth) nicht aufrechterhalten werden. Es fand sich der Anteil des männlichen Geschlechtes nur noch bei 60% der Erkrankungen.

Das Hauptmanifestationsalter der essentiellen Narkolepsie liegt zwischen dem 14. und 25. Lebensjahr, kann aber auch später liegen.

Die sekundäre, symptomatische Narkolepsie ist abhängig von der Grundkrankheit, nach der sie innerhalb von einigen Monaten, aber auch noch nach Jahren auftreten kann.

Familiäres Vorkommen der Narkolepsie ist selten. Häufiger sind unspezifische familiäre Belastungen wie Psychopathie, Alkoholismus, allergische Symptome, Asthma, endokrine Störungen u.a.

Der Verlauf

der essentiellen Narkolepsie ist im allgemeinen stationär, es gibt aber sowohl Fälle, bei denen es zu einer Verstärkung der Symptomatik kommt, wie solche, die eine gewisse Remission zeigen. Eine vollständige Heilung ist nicht beobachtet worden.
Der Verlauf der symptomatischen Narkolepsie hängt von der Grundkrankheit ab und es können hier eher rückläufige Entwicklungen vorkommen.

Die Pathogenese

wird verstanden als eine Insuffizienz, besonders des mesodiencephalen Abschnittes des retikulären Aktivierungssystems, die eine ungenügende Afferentation der Hirnrinde und eine mangelhafte Innervation des gamma-motorischen Systems bewirkt (Roth und Prüll).

Die Ätiologie

der essentiellen Narkolepsie ist bisher noch unbekannt.
Als Ursache für die symptomatische Narkolepsie kommen am häufigsten die verschiedenen Encephalitisformen in Betracht, sehr selten ein Tumor des 3. Ventrikels, ebenso Gefäßprozesse, Lues, multiple Sklerose. Einen grösseren Anteil haben traumatische Ursachen an den symptomatischen Erkrankungsformen(Roth).

Die therapeutischen Maßnahmen

sind rein symptomatisch, aber konsequent und mit der nötigen individuellen Differenzierung durchgeführt, ist in den meisten Fällen eine wesentliche Besserung der Beschwerden zu erreichen. Besonders sind die Schlafanfälle einer Behandlung zugängig. Früher wurden vor allem Ephedrin und Ephetonin eingesetzt, von dessen günstiger Wirkung zahlreiche Autoren berichten (Janota, Thiele und Bernhardt, Wilder u.a.). Später wurden die Weckamine in die Therapie eingeführt, zunächst das Bencedrin (Elastonon), dann das Pervitin (Metamphetamin) und Preludin (Phemetracin). Auch Ritalin (Metylphenidat) ist ein zentralerregendes Mittel und häufig von gutem Effekt.

Der Nachtschlaf wird oft gebessert durch kleine Dosen von Neuroleptika wie Melleril (Thioridacin). Mehrfach wird in der Literatur auf die verschlechternde Wirkung von Barbituraten auf die Symptomatik hingewiesen (Roth, Castaigne).

Wesentlich schwerer zu beeinflusen sind die Kataplexien. Hier helfen unter Umständen kleine Dosen Tofranil (Imipramin), auch vom Trimedal (Thrimethadion) sind günstige Wirkungen beschrieben. Daly und Yoss haben das Ritalin bei Kataplexien mit Erfolg angewandt.

In der UdSSR und in der CSSR sind umfangreiche Behandlungsversuche mit einer Schlaftherapie gemacht, über die B. Roth (in Hypersomnie und Narkolepsie, 1961) berichtet. Die therapeutische Kur wird in Fällen von medikamentöser Therapieresistenz angewandt und dauert 14 Tage und führt in der Mehrzahl der Fälle zu einer langdauernden Besserung, die auch die Kataplexie betrifft. Zunächst erreicht man in schweren Fällen bei günstigen räumlichen Bedingungen einen spontanen Schlaf von 16 - 18 Stunden Dauer ohne Medikamente während der ersten Tage. Im Verlauf der zweiten Woche geht die Schlafdauer auf 11 - 14 Stunden zurück, und es ist unter Umständen nötig, die entsprechende Schlafdauer mit kleinen Dosen von Hypnotika zu erreichen. Ein Teil der Patienten kam nach der Schlaftherapie zunächst ganz ohne Medikamente aus, andere brauchten wesentlich geringere Dosen als vor der Kur.

Luftinsufflationen, Lumbalpunktionen brachten in einzelnen Fällen vorübergehende Besserung, sind aber in ihrer therapeutischen Effektivität zu unsicher, um als therapeutische Maßnahmen angewandt zu werden.

Sehr wichtig für die Therapie der Narkolepsie ist die geeignete Berufswahl. Selbstverständlich muss eine Umschulung erfolgen, wenn der Patient sich oder andere durch Einschlafen bei der Arbeit gefährdet. Aber auch dort, wo der Erfolg der Arbeit durch die Anfälle herabgesetzt oder

ganz gestört wird, sollte man, um neurotischen Entwicklungen vorzubeugen, zu einem geeigneteren Beruf raten. Fördernd auf die Schlafanfälle wirken sich Arbeiten in grosser Wärme, in schlecht gelüfteten Räumen aus; auch monotone Arbeit oder eine solche, die dauernd eine beobachtende Wachsamkeit erfordert, ist ungeeignet. Manche Patienten finden von selbst heraus, dass eine Tätigkeit im Freien, bei der sie sich bewegen müssen, ein Teil der Therapie ist. Regelmässiger Schlaf, überhaupt ein gleichmässiger Tagesablauf mit regelmässigen Ruhepausen wirken vorbeugend.

Bezüglich der immer wieder von vielen Ärzten befürchteten Suchtgefahr bei Narkoleptikern ist zu sagen, dass trotz langjähriger Behandlung vieler Narkoleptiker mit Pervitin und Preludin noch nie eine Sucht beschrieben wurde. Roth behandelte seine 155 Fälle mit Psychoton, das dem Pervitin entspricht und stellte weder eine Gewöhnung noch eine eigenmächtige Steigerung der Dosis fest.

Katamnestische Untersuchungen:

Bei katamnestischen Untersuchungen von Narkoleptikern der Universitäts-Nervenklinik Tübingen wurden die Krankengeschichte und Verläufe von insgesamt 26 Patienten ausgewertet. Die Patienten wurden angeschrieben und es wurde ihnen ein Fragebogen zugesandt. Einige Patienten kamen auf Grund des Anschreibens zu einer ambulanten Untersuchung, einige Patienten wurden in ihrer Wohnung aufgesucht.
Unser Hauptinteresse galt
1.) der Feststellung, inwieweit die Patienten eine medikamentöse Weiterbehandlung erfuhren, welche Medikamente die beste Wirkung hatten und ob sich bei längerem Gebrauch der euphorisierenden Mittel Sucht oder Suchtgefahr beobachten liess.
2.) Kommen bei der Symptomatik der Narkolepsie Remissionen oder Exazerbationen im Verlauf der Erkrankung vor?
3.) Was geschieht mit dem Narkoleptiker, wenn er aus der Klinik entlassen wird? Wie lebt er mit seiner Krankheit, wie gestaltet sich seine berufliche Situation?

Das Krankengut:

Die essentielle und symptomatische Form der Narkolepsie trat im Verhältnis von 19 : 7 auf, wobei die Anteile der weiblichen Erkrankten, bei den essentiellen Narkolepsien 5 Patienten betrugen, unter den symptomatischen Narkolepsien

waren keine Frauen.
Das Erkrankungsalter lag bei den essentiellen Narkolepsien in 15 Fällen unter 30 Jahren, 4 Patienten waren im Alter von 32 bis 40 Jahren erkrankt. Die symptomatische Narkolepsie hatte bei 2 von 7 Patienten mit 18 Jahren, bei einem mit 26 Jahren und bei 4 Patienten nach dem 30. Lebensjahr begonnen.
Unter den genuinen Narkolepsien waren 2 Patienten mit familiärer Belastung. Bei einem der Patienten fanden sich bei Mutter und Schwester ebenfalls narkoleptische und kataplektische Anfälle. In der Familie des zweiten Patienten fanden sich unspezifische Belastungen.

Zur Symptomatik:

Im allgemeinen begann die Erkrankung mit Schlafanfällen, der affektive Tonusverlust trat gleichzeitig auf. Insbesondere war das bei der Mehrzahl der essentiellen Formen festzustellen. Von 19 Patienten bemerkten 13 bei Beginn der Erkrankung auch Anfälle von affektivem Tonusverlust, bei 2 Patienten fehlten diese ganz. In einem Fall trat zunächst Tonusverlust ohne affektive Auslösung auf und ging später in typischen affektiven Tonusverlust über.
Ein weiterer Patient gab Tonusverlust 5 Jahre nach Beginn der Erkrankung an. Schliesslich berichtete ein Patient über spontane Unsicherheit beim Gehen; er laufe, als sei er betrunken.

Von 7 Patienten mit einer symptomatischen Narkolepsie litten 4 vom Beginn der Schlafanfälle auch an Anfällen von affektivem Tonusverlust, wovon 1 Patient nach 10 Jahren zusehends Doppeltsehen vor dem Anfall bemerkte. 3 Patienten gaben einen ein bis mehrere Jahre nach Beginn der Erkrankung auftretenden Tonusverlust an.

Wachanfälle wurden bei der essentiellen Narkolepsie 4mal angegeben, zweimal bei der symptomatischen Narkolepsie.

Der Nachtschlaf war bei 13 von 19 Patienten mit essentieller Narkolepsie gestört durch häufiges Aufwachen, unruhige Träume, oberflächlichen Schlaf. Bei der symptomatischen Narkolepsie klagten von 7 der Patienten 5 über gestörten Nachtschlaf.

Hypnagoge Halluzinationen gaben insgesamt 3 Patienten an.

Die objektiven Befunde entsprachen den üblichen Erfahrungen bei der Narkolepsie. Im EEG waren in den meisten Fällen Schlafaktivitäten nachzuweisen. Nur bei einem Patienten mit einer Narkolepsie, die nach einer Contusio aufgetreten war, konnte einmal eine allgemein erhöhte Krampfbereitschaft festgestellt werden. Auch die neurologischen Befunde zeigten interparoxysmal keine Abweichungen von der Norm. Nur wieder-

um bei dem Patienten, der im EEG eine Krampfbereitschaft gezeigt hatte, bestand eine latente Hemiparese.

Medikamentöse Therapie:

a) Wirkung auf die Schlafanfälle:

Preludin kam bei dem beobachteten Krankengut in

5 Fällen von essentieller Narkolepsie und

2 Fällen von symptomatischer Narkolepsie

zur Anwendung.

Von den 5 Patienten mit essentieller Narkolepsie wurden

4 Patienten mit folgender Dosierung frei von Schlafanfällen:

3 Patienten erhielten morgens 1 Tablette, mittags 1/2 Tablette Preludin;

1 Patient erhielt zunächst zweimal 1 Tablette, später nur noch 1/2 Tablette Preludin täglich.

Ein Patient wurde mit einer Tagesdosis von 2 Tabletten Preludin nicht frei von narkoleptischen Anfällen.
Ein Patient mit symptomatischer Narkolepsie wurde trotz einer Dosierung bis zu 4 x 1 Tablette Preludin täglich nicht völlig frei von Schlafanfällen, die etwa 2 - 3mal täglich auftraten.
Ein weiterer Patient mit einer symptomatischen Narkolepsie wurde mit 2 x 1 Tablette Preludin behandelt und die

Schlafanfälle konnten damit behoben werden.

Pervitin wurde bei

3 Patienten mit genuiner Narkolepsie ohne Erfolg angewandt, bzw. mit nur über wenige Stunden anhaltender Wirkung bei einer relativ hohen Dosierung von 3 x 2 Tabletten täglich.

Ephetonin kam in

3 Fällen von essentieller Narkolepsie und
2 Fällen von symptomatischer Narkolepsie

zur Anwendung.

Von den 3 Patienten mit essentieller Narkolepsie wurden
2 Patienten mit je 3 x 1 Tablette Ephetonin frei von Schlafanfällen.
1 Patient erhielt 2 x 1 Tablette Ephetonin, womit die Schlafanfälle von einer Frequenz von vorher 8 - 10/die auf 3 - 4/die zurückging.

Bei einem Patienten mit einer symptomatischen Narkolepsie wurde in Verbindung mit Homburg 680 3 x 4 Tropfen und 3 x 1 Tablette Ephetonin eine Reduzierung der Schlafanfälle bewirkt.
Ein weiterer Patient ebenfalls mit einer symptomatischen Narkolepsie konnte mit 3 x 1 Tablette Ephetonin seine Schlafanfälle beseitigen.

Ephedrin wurde bei

2 Patienten mit essentieller Narkolepsie in einer Dosierung von 2 x 1/2 Tablette (0,25) ohne Erfolg angewandt.

Ein Patient mit essentieller Narkolepsie wurde bei einer Dosierung von 3 x 0,05 frei von Schlafanfällen.

Ritalin wurde in

4 Fällen von essentieller Narkolepsie angewandt.

Es wurde bis zu 4 x 1 Tablette täglich dosiert.

2 Patienten hatten damit weniger Schlafanfälle.

1 Patient konnte mit dieser Dosierung die Schlafanfälle beseitigen.

1 Patient erhielt zusätzlich 3 x 2 Tabletten Stimulus, womit auch nur die Frequenz der Schlafanfälle vermindert werden konnte.

b) Wirkung auf die Anfälle von affektivem Tonusverlust:

Preludin wirkte lediglich bei

einem Patienten mit essentieller Narkolepsie bei einer Dosierung von täglich 1 1/2 Tabletten Preludin positiv auf den affektiven Tonusverlust.

Ausser diesem einmaligen günstigen Einfluss der medikamentösen Therapie auf die Anfälle von affektivem Tonusver-

lust konnte bei unserem Krankengut kein Erfolg in dieser Hinsicht mehr verzeichnet werden. Zu bemerken ist, dass bei einem Patienten, der ausserhalb der Klinik mit Truxal zur Nacht behandelt wurde, auch der affektive Tonusverlust coupiert wurde.

c) Eine medikamentöse Wirkung auf die Wachanfälle konnte nicht beobachtet werden.

Aus der vorangehenden Zusammenstellung geht hervor, dass Preludin von allen zur Anwendung gekommenen Medikamenten das am sichersten wirksamste ist in Bezug auf die Beseitigung der Schlafanfälle.
Die Anfälle von affektivem Tonusverlust bleiben einer Behandlung weitgehend unzugänglich.

Zur Suchtgefahr beim Narkoleptiker:

In unserem Krankengut konnten 3 Patienten mit langjähriger Therapie mit Preludin beobachtet werden.
Der erste Patient K.B. wurde über 8 Jahre mit täglich 3 x 1 Tablette Preludin behandelt. Es kam während dieser Zeit nicht zu Zeichen der Gewöhnung. Die Dosis wurde nicht eigenmächtig gesteigert. Der Patient suchte sich aus eigenem Antrieb eine für seine Erkrankung geeignetere Tätigkeit, arbeitete als Gärtner nur noch im Freien und liess das Medi-

kament aus eigenem Antrieb weg. Das war ihm ohne Schwierigkeiten möglich.

Der zweite Patient E.R. hat während 12 Jahren täglich 1 Tablette Preludin eingenommen. Auch hier kam es, obwohl die Schlafanfälle durch die geringe Dosis nicht beseitigt werden konnten, und der Patient sich lediglich interparoxysmal frischer fühlte, nicht zu einer eigenmächtigen Dosissteigerung oder Anzeichen der Gewöhnung. Zur Zeit der Nachuntersuchung nahm der Patient keine Medikamente mehr ein.

Der dritte Pat. G.B. nahm 7 Jahre lang täglich 2 - 4 Tabletten Preludin ein. Die Dosis blieb immer gleich und als nach 7 Jahren der Hausarzt aus Sorge, der Patient könnte süchtig werden, ihm zu einem anderen, weniger wirksamen Mittel riet, konnte der Patient das Medikament ohne Schwierigkeiten weglassen. Auch hier waren keine Anzeichen einer Sucht festzustellen.

Auch bei den Patienten, die nur über kürzere Zeit, mehrere Wochen bis zu einem Jahr, mit euphorisierenden Medikamenten behandelt wurden, kamen bei keinem der Fälle Anzeichen einer Gewöhnung oder Sucht vor.

Wir können anhand unserer Beobachtungen sagen, dass beim Narkoleptiker kein Anhalt besteht für eine besondere Suchtgefahr. Man muss sogar, in Anbetracht der Tatsache, dass ein hoher Prozentsatz von Narkoleptikern mit euphorisierenden Mitteln über kürzere oder längere Zeit behandelt wird, konstatieren, dass der Narkoleptiker offenbar weniger ge-

fährdet ist, als andere Patienten. Hier finden wir uns in Übereinstimmung mit der Literatur, in der unseres Wissens noch nie über einen süchtigen Narkoleptiker berichtet wurde.

Das Verhalten der einzelnen Symptome während der Verlaufsbeobachtung:

Die Zeiträume der Verlaufsbeobachtungen bei den Erkrankungsfällen von genuiner Narkolepsie betrugen

in 4 Fällen über 40 Jahre, der längste betrug 47 Jahre,
in 2 Fällen waren die Patienten seit 34 und 36 Jahren krank,
in 4 Fällen über 20 Jahre,
in 6 Fällen zwischen 10 und 19 Jahren,
in 2 Fällen zwischen 7 und 9 Jahren,
in einem Fall war der Patient seit 4 Jahren erkrankt.

Die Verlaufsbeobachtungen der symptomatischen Narkolepsie erfassten folgende Zeiträume:

Ein Patient war seit 42 Jahren erkrankt, ein Patient seit 39 Jahren, 2 Patienten über 20 Jahre und 3 Patienten über 14 Jahre.

Bezüglich der Schlafanfälle

konnten wir in den Verläufen der 19 Patienten mit genuiner Narkolepsie feststellen:
Bei 3 Patienten ging die Frequenz der Schlafanfälle im Verlauf der Erkrankung deutlich zurück. Die medikamentöse Therapie, die in der Klinik eingeleitet worden war, wurde von den Patienten nach kurzer Zeit selbständig abgesetzt. Keiner der 3 Patienten nahm zur Zeit der Nachuntersuchung noch Medikamente gegen die Narkolepsie ein.

Bei einem Patienten war eine Zunahme der Schlafanfälle nach zunächst stationärem Verlauf über 25 Jahre zu verzeichnen. Anfänglich hatte er täglich 1 - 2 Anfälle. Nach 25 Jahren steigerte sich innerhalb eines Jahres die Frequenz bis auf 3 - 6 Anfälle pro Tag.

15 Patienten zeigten bezüglich der Schlafanfälle einen stationären Verlauf.

Kasuistik:

1.) Patient B., dessen Erkrankung im Alter von 28 Jahren (1948) begonnen hatte, bemerkte innerhalb der ersten 2 Jahre der Erkrankung ein Zunehmen der Schlafanfälle von einer anfänglichen Frequenz von 2 - 3mal wöchentlich bis zu einer Häufigkeit von 1 - 2 Anfällen täglich. Bis zur ersten stationären Behandlung (1955), also über 5 Jahre, blieben die Anfälle in ihrer Häufigkeit stationär. Während des klinischen Aufenthaltes wurde er mit Preludin behandelt, was die Schlafanfälle sofort zum Verschwinden brachte. Anfänglich brauchte er eine Dosierung von 3 x 1 Tablette, später nahm er nur noch eine Tablette täglich. Mit dieser Einstellung wurde er entlassen. Über 8 Jahre, also bis 1963, wurde die medikamentöse Therapie in der gleichen Höhe eingehalten. Inzwischen hatte er die Arbeitsstelle gewechselt, er arbeitete als Gärtner nicht mehr in den warmen Gewächshäusern, sondern nur noch im Freien. Er stellte dabei

fest, dass die Schlafanfälle seltener wurden und liess das Medikament weg. Auch ohne Preludin traten die Schlafanfälle nur noch zweimal wöchentlich bis einmal in 3 Wochen auf. Der Patient war in seiner Arbeit kaum noch behindert. Auch in den folgenden Jahren war trotz Fehlens jeglicher Therapie kein erneuter Frequenzanstieg der Schlafanfälle mehr zu beobachten.
Eine ähnliche Entwicklung konnte in 2 weiteren Fällen verfolgt werden; es handelt sich bei den beiden Patientinnen um Hausfrauen.

2.) Patientin F. Bei ihr begann die Erkrankung im 16. Lebensjahr mit 3 - 4 Schlafanfällen am Tag. Nach 10 Jahren kam sie zum erstenmal zur stationären Behandlung, und mit einmal einer Tablette und einmal 1/2 Tablette Preludin konnten die Schlafanfälle beseitigt werden. Das Medikament wurde von der Patientin bereits 8 Wochen nach der Entlassung selbständig abgesetzt. Nach weiteren 10 Jahren, in denen die Pat. keine spezifische Therapie durchführte, gab sie an, dass sie nur noch einen Schlafanfall täglich habe. Sie stellte sich in der Arbeit auf die Krankheit ein, hielt regelmässige Ruhepausen und war auf diese Weise kaum von der Narkolepsie behindert.

3.) Die Patientin Sch. erkrankte im Alter von 32 Jahren mit stündlich auftretenden Schlafanfällen. 1 Jahr nach Auftreten der Symptome kam sie zur Behandlung. Preludin,

zunächst 2 x 1 Tablette, später nur 1/2 Tablette täglich, beseitigte die Schlafanfälle. Wenige Wochen nach der Entlassung setzte die Patientin das Medikament selbst ab. Sie gab nach 10 Jahren an, dass die narkoleptischen Anfälle ohne jegliche medikamentöse Therapie bis auf 5 - 6mal, an manchen Tagen auch nur 1mal zurückgegangen waren. Selten hatte sie auch ganz anfallsfreie Tage. Auch diese Pat. gebrauchte weiterhin keine Medikamente. Sie stellte sich in der Verteilung von Arbeit und zwischengeschalteten Ruhepausen auf ihre Krankheit ein und war durch sie wenig behindert.
Bei diesen 3 Patienten konnte also eine rückläufige Entwicklung bezüglich der Häufigkeit der Schlafanfälle beobachtet werden.

Eine Frequenzsteigerung der Schlafanfälle nach anfänglich langjährigem stationären Verlauf konnten wir nur bei einem Patienten mit essentieller Narkolepsie beobachten.

4.) Der Pat. R. erkrankte im Alter von 15 Jahren mit 1 - 2mal täglich auftretenden Schlafanfällen. Die Häufigkeit der Anfälle blieb über 20 Jahre gleich. 1951, 23 Jahre nach Beginn der Erkrankung kam er zur Begutachtung in die Klinik. Damals traten die Schlafanfälle bereits 3 - 6mal täglich auf. In dieser Häufigkeit blieben sie im weiteren Verlauf stationär.

Bei der symptomatischen Narkolepsie konnten wir in Bezug auf die Schlafanfälle einen verhältnismässig hohen Anteil von Exazerbation feststellen.
Von 7 Patienten zeigten 4 einen Frequenzanstieg der Schlafanfälle. Es handelte sich dabei um 2 Patientin mit einer postencephalitischen Narkolepsie, ein Patient mit Narkolepsie nach malariaähnlichen Fieberanfällen über 3 Monate. Ein weiterer Patient erkrankte nach einer rechtsseitigen Unterbindung der Halsschlagader.
Ein Nachlassen der Frquenz der Schlafanfälle fanden wir bei einem Patienten mit einer postencephalitischen Narkolepsie.
2 Patienten mit symptomatischer Narkolepsie zeigten einen stationären Verlauf in Bezug auf die narkoleptischen Anfälle.

Kasuistik:

1.) Bei dem Patienten B. mit postencephalitischer Narkolepsie begann die Erkrankung mit mehrmals täglich auftretenden Schlafanfällen. Während der ersten 3 Jahre war der Verlauf stationär, dann nahm die Häufigkeit der Schlafanfälle zu und nach 5 Jahren traten sie alle 2 Stunden am Tag auf mit einer Dauer bis zu 15 Minuten.

2.) Der Patient R. erkrankte nach 3-monatelangen Fieberanfällen mit Schlafanfällen, die bis zu 4mal am Tag auftraten. Nach 10 Jahren stieg die Häufigkeit der

Schlafanfälle auf 6 - 10mal täglich.

3.) Der Patient K. war mit 3 - 4 Schlafanfällen am Tage erkrankt. Nach 20-jährigem Verlauf liess die Häufigkeit der Anfälle allmählich nach und seit 1964, 34 Jahre nach Beginn der Erkrankung, war er ohne medikamentöse Behandlung frei von Schlafanfällen. Er arbeitete viel in frischer Luft und legte regelmässige Ruhepausen am Mittag ein.

Bezüglich des affektiven Tonusverlustes:

Von 19 Patienten mit essentieller Narkolepsie gaben 18 Patienten Anfälle von affektivem Tonusverlust an.
Im Verlauf zeigte sich bei 2 der Patienten, die in der Frequenz der Schlafanfälle eine rückläufige Entwicklung aufwiesen, auch ein entsprechendes Nachlassen des affektiven Tonusverlustes. Die Patienten gaben beide an, dass sie nur noch bei sehr starker Erregung ein schlaffes Gefühl in den Knien spürten, während sie zu Beginn der Erkrankung bei jeder geringen emotionalen Erregung zusammengesackt waren.
Die 3. Patientin, bei der eine Remission der Schlafanfälle zu beobachten war, hatte keine Anfälle von affektivem Tonusverlust.
Eine Steigerung der Intensität war beim affektiven Tonusverlust nicht zu beobachten.
Bei den übrigen 15 Patienten war der Verlauf bezüglich des

affektiven Tonusverlustes stationär.
Eine vorübergehende medikamentöse Beeinflussung sahen wir bei einer Patientin während der Behandlung mit täglich 1 1/2 Tabletten Preludin.

Die 7 Patienten mit symptomatischer Narkolepsie hatten alle Anfälle von affektivem Tonusverlust. Ein Patient, bei dem auch die Schlafanfälle eine rückläufige Entwicklung zeigten, gab auch bezüglich des Tonusverlustes nur noch ein schlaffes Gefühl in den Knien bei Erregung an, während er früher bei gleichen Anlässen zu Boden gefallen war.
Bei den 6 übrigen Patienten ergab die Verlaufsbeobachtung keine Veränderung, wenn die Anfälle einmal manifest geworden waren.
Auch hier war bei einem der 6 Patienten eine vorübergehende medikamentöse Beeinflussung zu beobachten. Dieser Patient erhielt Truxal zum Schlafen und konnte damit den Tonusverlust beeinflussen.

Bezüglich der Wachanfälle:

Wachanfälle konnten wir in unserem Krankengut bei 19 Fällen der genuinen Narkolepsie 4mal feststellen. Sie waren weder medikamentös zu beeinflussen, noch zeigten sie während der Verlaufsbeobachtung eine Änderung in Art und Häufigkeit des Auftretens.

In gleicher Weise verhielten sich die Wachanfälle,die bei 2 von 7 Patienten mit symptomatischer Narkolepsie festzustellen waren.

Bezüglich des Nachtschlafes:

Die Störung des Nachtschlafes,wie sie von den 19 Patienten mit essentieller Narkolepsie 13 Patienten angaben,konnte bei einem Patienten mit abendlichen Dosen von 50mg Melleril gebessert werden. Im übrigen zeigte sich auch hierin ein während des ganzen Krankheitsverlaufes in seiner Intensität gleichbleibendes Symptom.

Wie unter anderem die nachfolgenden Tabellen zeigen,ist ein Zusammenhang zwischeneiner spontanen Remission der Symptomatik in Bezug auf die Schlafanfälle und den affektiven Tonusverlust mit einem ungestörten Nachtschlaf festzustellen. Alle 4 Patienten, bei denen ein Nachlassen der Symptome auftrat,hatten einen ruhigen,wenig gestörten Nachtschlaf.

Essentielle Narkolepsie

Anzahl der Pat.	Frequenz-Anstieg/ Exazerbat.	Frequenz-Abnahme/ Remission	stationärer Verlauf	Symptomatik
19	1	3	15	Schlafanf.
18	0	2	16	affekt. Tonusverl.
4	0	0	4	Wachanf.
13	0	0	13	gestörter Nachtschlaf

Symptomatische Narkolepsie

Anzahl der Pat.	Frequenz-Anstieg/ Exazerbat.	Frequenz-Abnahme/ Remission	stationärer Verlauf	Symptomatik
7	4	1	2	Schlafanfälle
7	0	1	6	affektiver Tonusverlust
2	0	0	2	Wachanfälle
5	0	1	4	gestörter Nachtschlaf

Was wird aus dem Narkoleptiker nach der Entlassung aus der klinischen Behandlung?

Unsere Erfahrungen mit Narkoleptikern haben deutlich gezeigt, dass der an einer Narkolepsie Erkrankte dazu neigt, sich aus der Behandlung zurückzuziehen. Das mag zunächst daran liegen, dass es nicht nur schwierig ist, die Symptome therapeutisch überhaupt anzugehen, sondern vor allem, dass eine zumindest auf die Schlafanfälle wirksame Therapie nur mit Medikamenten möglich ist, die auch dem Patienten als suchtgefährdend bekannt sind. Der Narkoleptiker ist, wie oben bereits ausgeführt, im allgemeinen ein Mensch, der nicht zu neurotischen Fehlhaltungen neigt; er möchte so schnell als möglich von dem ihm gefährlich erscheinenden Medikament wieder loskommen.

Wir sahen in den Verläufen unserer Patienten, dass von 26 Patienten bereits 3 Jahre nach der Behandlung in der Klinik nur noch 14 in weiterer ärztlicher Behandlung waren.

4 von den 14 Patienten hatten eine Besserung der Beschwerden ohne Medikamente erlebt. Die übrigen 10 Patienten hatten resigniert, bzw. wurden wegen Berufs oder Erwebsunfähigkeit invalidisiert und auch nicht weiterbehandelt.

Diese 10 Patienten machen vom gesamten Krankengut einen Prozentsatz von fast 40% aus.

Bezüglich der beruflichenSituation:

Von den insgesamt 26 Patienten mussten 11 Patienten ihren Beruf wechseln oder aufgeben. Die Anzahl dieser Patienten entspricht dem Prozentsatz,von dem wir oben festgestellt haben,dass sie bezüglich der Weiterbehandlung resignierten. Der Berufswechsel ergab sich bei allen Patienten aus dem Versagen im alten Beruf,wobei ausser in 2 Fällen ein deutlicher sozialer Abstieg die Folge war.

Ein Patient,bei dem die Krankheit im Alter von 14 Jahren begann,bekam keinerlei Berufsausbildung.

Zusätzlich zum Versagen im Beruf kommt die Beeinträchtigung des Narkoleptikers im gesellschaftlichen Leben. Ein Patient. ein gelernter Kaufmann,war durch seine häufigen Schlafanfälle nicht mehr gesellschaftsfähig, erlitt Einbussen im Geschäft, und schliesslich liess sich die Ehefrau wegen

seines Versagens von ihm scheiden.

Ganz unbeeinflusst von ihrer Krankheit waren nach eigenen Angaben insgesamt nur 6 Patienten, davon waren 4 Frauen, die alle im Haushalt tätig waren.

Die nachfolgenden Falldarstellungen sind als typische Verlaufsformen ausgewählt. Die ersten 3 Beispiele zeigen eine für den Patienten durchaus negative Entwicklung. Besonders da, wo die Erkrankung früh genug einsetzt, ist sie durchaus in der Lage, den betreffenden Menschen beruflich und sozial völlig aus der Bahn zu werfen und ihn frühzeitig zum Invaliden zu machen.

Die Verläufe der Fälle Nr. 4 bis 6 sind ausgesprochen günstig und zeigen, dass es auch im Rahmen der Narkolepsie möglich ist, durch geeignete Berufswahl und positive Einstellung zur Krankheit ein beruflich befriedigendes Leben zu führen.

Kasuistik:

1.) H.B. Im 11. Lebensjahr von anfahrendem Feuerwehrauto gestürzt, mit dem Kopf auf der Strasse aufgeschlagen. Keine Bewusstlosigkeit, kein Erbrechen.
Im Anschluss an den Unfall Beginn von imperativen Schlafanfällen. Infolge der Schlafanfälle musste er, da seine Schulleistungen nachliessen, von der Oberrealschule zur Volksschule zurück. Vom 12. Lebensjahr an

kam er auch in der Volksschule nicht mehr mit. Im Alter von 16 Jahren wurde er in der hiesigen Klinik untersucht. Es fanden sich Schlafanfälle, die zwischen 20 und 50mal am Tage auftraten. Bei starken Gemütserregungen, vor allem bei herzhaftem Lachen verlor sein Körper an Halt. Der Patient gab an, er taumle und torkele wie ein Trunkener und müsse sich sofort setzen. Die Diagnose der Narkolepsie wurde damals im Jahre 1927 nicht endgültig gestellt und der Patient nicht behandelt. 1955 wurde der Patient in der hiesigen Klinik begutachtet. Er hatte inzwischen verschiedene Berufsausbildungen versucht, dabei wertvolles Material verdorben, was zu zahlreichen Kündigungen geführt hatte. Schliesslich arbeitete er als Hilfsarbeiter bei seinem Bruder in einem Sägewerk, nach kurzer Zeit musste auch der Bruder ihn entlassen. Im Alter von 44 Jahren wurde er invalidisiert.

2.) Patient E.R. erkrankte in seinem 15. Lebensjahr während der kaufmännischen Lehre erstmals mit täglich auftretenden Schlafanfällen. Im Verlauf der folgenden Jahre nahmen die Schlafanfälle an Häufigkeit zu und es wurde ihm mehrfach gekündigt. Ausserdem traten Anfälle von affektivem Tonusverlust auf. Zeitweilig litt er unter Zuständen, wo er keinen festen Gang hatte und wie betrunken war. Sein Nachtschlaf war unruhig. Im Alter von 35 Jahren kam er zum erstenmal zur klinischen Behand-

lung, wo eine Narkolepsie diagnostiziert und ein Heilverfahren vorgeschlagen wurde. In einem späteren Gutachten wurde der Patient für seinen Beruf als kaufmännischer Angestellter für berufsunfähig erklärt. Eine medikamentöse Behandlung wurde lediglich mit Luminal durchgeführt, das zu keiner Besserung der Symptomatik führte. Der Patient arbeitete zuletzt als Hilfsarbeiter. Der Lebensunterhalt der Familie musste zu einem wesentlichen Anteil von der Arbeit der Ehefrau finanziert werden.

3.) Patient E.G. Schon in der Schule sei er allgemein als Schlafmütze bezeichnet worden. ImAlter von 17 Jahren sei er auch beim Lesen eingeschlafen, im Alter von 19 Jahren als Angestellter beim Schreiben von Rechnungen. Mit 25 Jahren sei sein Nachtschlaf unruhig geworden, er habe viel und lebhaft geträumt. Weiter habe er beobachtet, dass er beim Laufen plötzlich in den Knien eingeknickt sei, oder ihm beim Essen plötzlich ein Arm kraftlos herabgefallen sei. Eine Abhängigkeit von affektiver Erregung bestand nicht. Mitunter verlor er beim Gespräch plötzlich das Thema, er sprach dann von etwas ganz anderem. Wenn er erregt war oder heftig lachen müsse, dann drücke es ihm manchmal die Zunge nach vorn gegen die Zähne. Zu Beginn der Schlafanfälle verspüre er ein Zucken in den Gliedern. Auf Grund dieser Symptomatik

wurde zunächst die richtige Diagnose nicht gestellt. Verschiedene Behandlungen, unter anderem mit Hypnose, brachten keine Besserung. In seinem Beruf als Kaufmann war er stark beeinträchtigt, erlitt finanzielle Einbußen und wurde gesellschaftlich unmöglich. Seine Ehe ging auf Grund seines Versagens in die Brüche. Mit 42 Jahren kam er zum erstenmal zu einer Untersuchung in unsere Poliklinik, wo ihm Ephetonin verordnet wurde. Daraufhin blieben alle Krankheitserscheinungen schlagartig weg und traten erst wieder auf, als er das Mittel absetzte. Er fürchtete sich vor einer Gewöhnung an das Medikament und nahm es nur noch in seltenen Ausnahmefällen. Von seinem 56. Lebensjahr an suchte er keinen Arzt mehr wegen seiner Erkrankung auf.

4.) Patient A.K. erkrankte im Alter von 18 Jahren an einer Encephalitis bei einer Grippeepidemie. Unmittelbar danach traten Schlafzustände 3 - 4mal am Tag auf von 5 - 15 Sekunden Dauer. Zur gleichen Zeit erlitt er beim Lachen, bei starker Freude Anfälle von affektivem Tonusverlust. Etwa 8 Jahre lang dauerten die Symptome in dieser Stärke an. Er selbst schildert seinen Zustand von damals wie folgt: Mit 17 Jahren trat ich als gesunder Mann in die Freie Reichswehr ein. Nach der Grippe schlief ich im Dienst, auch im Stehen ein. Bei freudigen Erregungen sackte ich in den Knien zusammen,

oder fiel durch langsames Zusammensinken glatt auf den Erdboden. Meine Stubenkameraden hatten beim Zusehen an diesen Vorgängen einen grossen Spass und man lachte über mich. Die Vorgesetzten glaubten, dass diese Vorgänge von mir absichtlich herbeigeführt wurden, um mit Versorgungsberechtigung aus der Reichswehr entlassen zu werden. Wenn ich heute mit fast 53 Jahren auf mein Leben zurückblicke, so kann ich mit gutem Gewissen behaupten, dass ich unter meiner Krankheit ein schweres Dasein geführt habe. Ausser meiner Arbeit kannte ich keine Vergnügungen, sondern sehnte mich nur nach Schlaf.

Nach mehrfachem Berufswechsel über den Beruf als Aufsichtsbeamter, später Polizeibeamter konnte der Patient als Bürgermeister einer kleinen Landgemeinde sich seine Arbeit so einrichten, dass er durch die Schlafanfälle beruflich nicht behindert war. Er beschäftigte sich in seiner Freizeit viel an der frischen Luft. Medikamente nahm er keine ein. Im weiteren Verlauf nahmen die Schlafanfälle in ihrer Häufigkeit ab, und auch die Anfälle von affektivem Tonusverlust traten nur noch selten, bei aussergewöhnlich starker Erregung auf.

5.) Beim Patienten J.B. traten im Alter von 27 Jahren Schlafanfälle auf, die 10 - 15 Minuten dauerten bei einer Frequ. von 3 - 4mal pro Tag. Zur gleichen Zeit bemerkte er bei Gemütserregungen mit freudiger Ursache

eine plötzliche Kraftlosigkeit im ganzen Körper und sank bei völligem Bewusstsein für kurze Zeit zu Boden. Der Nachtschlaf wurde unruhig, er sprach häufig im Schlaf. Mit 1/2 Tablette Preludin konnten die Schlafanfälle beseitigt werden. Wie der Patient später angab, hat er seine Arbeit im Sägewerk aufgegeben, wurde Strassenwart und kommt in diesem Beruf ohne Medikamente aus.

6.) Patient K.B. erkrankte im Alter von 28 Jahren erstmals an anfallsweisen Schlafzuständen, die zunächst 2 - 3mal wöchentlich, unter langsamer Zunahme der Häufigkeit schliesslich 1 - 2mal täglich auftraten. In seinem Beruf als Gärtner schlief er besonders häufig bei der Arbeit im warmen Gewächshaus ein. Zur gleichen Zeit bemerkte er Anfälle von affektivem Tonusverlust, die bei plötzlicher Freude, aber auch bei Ärger auftraten. Wenn er z.B. seine Kinder schlagen wollte, rutschten ihm die Beine weg.

Durch die Behandlung mit Preludin konnten die Schlafanfälle zum Verschwinden gebracht werden. Er nahm dann eine Stelle als Gärtner an, wo er nur im Freien arbeitete und war auf diese Weise von den auch ohne medikamentöse Behandlung nur noch selten auftretenden Schlafanfällen so wenig behindert, dass er bis auf wenige Ausnahmen keine Medikamente einzunehmen brauchte.

Wie aus dem vorher Gesagten deutlich wird, ist das Schicksal des Narkoleptikers weitgehend abhängig von der initialen Therapie, der richtigen Aufklärung und Beratung. Besonders die selbst in der Literatur mehrfach ausgesprochenen Warnungen vor einer längeren Therapie mit Weckaminen beim Narkoleptiker wirken sich unseres Erachtens ungünstig auf den gesamten Verlauf der Erkrankung aus. Eine bisher durch keinen Fall von Sucht im Rahmen dieser Erkrankung belegte Überängstlichkeit in der Therapie beraubt den Narkoleptiker der bisher wirksamsten therapeutischen Möglichkeiten und manifestiert seine Berufs-, unter Umständen sogar Erwerbsunfähigkeit in einem hohen Prozentsatz der Fälle.

Hier und auch in der Berufsberatung sollte eine Intensivierung der Betreuung ansetzen. Wie B. Roth in seinen Studien und Untersuchungen festgestellt hat, wächst mit der Beschäftigung und der Öffentlichkeitsarbeit bezüglich der Narkolepsie auch die Anzahl der zur Behandlung kommenden Patienten, sodass er eine statistisch nachgewiesene Häufigkeit von 3 ‰ Narkoleptikern (gegenüber 3% Epileptikern) fand.

Zusammenfassung:

Anhand von 26 Narkoleptikern, zwischen 1945 und 1965 in der Universitäts-Nervenklinik Tübingen behandelt, wurde zunächst die Symptomatik und Pathogenese der Erkrankung besprochen.

Es folgte eine Darstellung des Krankengutes, von dem wir bei unseren Untersuchungen ausgingen. Es handelte sich um 19 Fälle mit essentieller Narkolepsie und 7 Fällen mit symptomatischer Narkolepsie.
Anschliessend wurden die vorhandenen Verläufe auf folgende Fragestellung hin ausgewertet:

1.) Medikamentöse Behandlung und Suchtgefahr beim Narkoleptiker.

2.) Wie verhalten sich die Symptome im Verlauf der Erkrankung?

3.) Was geschieht mit dem Narkoleptiker nach der Entlassung aus der Klinik? Wie lebt er mit seiner Krankheit, wie gestaltet sich seine berufliche Situation?

Es konnte zunächst festgestellt werden, dass sich Preludin als das wirksamste Medikament gegen die imperativen Schlafanfälle erwies. Von 7 mit diesem Mittel behandelten Patienten wurden 5 Patienten frei von Schlafanfällen. Vom

Ephetonin sahen wir bei 5 behandelten Fällen bei 3 Patienten ebenfalls eine Beseitigung der Schlafanfälle.
Die Anfälle von affektivem Tonusverlust waren auch in unserem Krankengut weitgehend therapieresistent. Bei einem Patienten konnten sie mit Preludin, bei einem weiteren Patienten mit abendlichen Gaben von Truxal zum Schlafen beseitigt werden.

Bezüglich der Suchtgefahr übersahen wir bei 3 Patienten Verläufe von 7 - 12 Jahren, während derer laufend Preludin in unterschiedlicher Dosierung von täglich einer Tablette bis zu 4 Tabletten täglich, eingenommen wurden. In keinem Fall trat eine Sucht oder Anzeichen einer Gewöhnung auf. Das gleiche gilt für die restlichen Patienten, die über kürzere Zeit mit Preludin oder entsprechenden euphorisierenden Medikamenten behandelt wurden.

Unsere Verlaufsbeobachtungen haben weiter ergeben, dass es im Rahmen der Narkolepsie zu spontanen Remissionen, insbesondere bei den Schlafanfällen kommen kann. Von 19 Patienten mit essentieller Narkolepsie gaben 3 Patienten ein deutliches Nachlassen der narkoleptischen Anfälle an, ebenso war der Verlauf in einem von insgesamt 7 Fällen mit symptomatischer Narkolepsie.
Ein Frequenzanstieg der Schlafanfälle nach vorher lang-

jährig stationärem Verlauf erfolgte nur bei einem Patienten mit essentieller Narkolepsie, dagegen bei 4 Patienten mit symptomatischer Narkolepsie.
Bei 15 Patienten mit essentieller Narkolepsie und 2 Patienten mit symptomatischer Narkolepsie war der Verlauf stationär.

Auch in Bezug auf den affektiven Tonusverlust konnten wir entsprechende Verlaufsbeobachtungen machen. Bis auf einen der Patienten, deren Schlafanfälle im Rahmen einer essentiellen Narkolepsie zurückgingen, und der keine Anfälle von affektivem Tonusverlust hatte, war hier der Verlauf im gesamten Krankengut hinsichtlich einer rückläufigen Entwicklung identisch mit dem Verlauf in Bezug auf die Schlafanfälle.
Eine Exazerbation wurde hier nicht beobachtet.

Die Ergebnisse in Beantwortung der 3. Frage sind selbstverständlich abhängig von den Ergebnissen der bisher angeführten Verlaufsreihen.
Wir fanden hier, dass ein hoher Prozentsatz der Narkoleptiker, nämlich 40%, bereits 3 Jahre nach dem Klinikaufenthalt nicht mehr in ärztlicher Behandlung war.
Ein entsprechend hoher Prozentsatz hatte im Verlauf der

Erkrankung den Beruf wechseln oder aufgeben müssen. Nur in 2 von 11 Fällen bedeutete der Berufswechsel keinen sozialen Abstieg. Keiner der Patienten war umgeschult worden.

Literatur

Baumgarten,H.G.	Klin. Wschr. 46, 334-335(1968)
Castaigne,P.	Zbl.ges. Neurol. 131,3o7 (1955)
Davies,H,	Nervenarzt 8, 411-418 (1935)
Hoff,Stengel	Klin. Wschr. 28, 13oo (1931)
Heyck,H. u. R. Hess	Fortschr. Neurol. 22,531-579 (1954)
Heyck,H. u. R. Hess	Schweiz. Arch. Neurol. 75, 461-462 (1955)
Heyck,H. u. R. Hess	Rev. neurol. 83, 563-57o (195o)
Hess,R.	Arch.Psychiatr. 183,132-141 (1949)
Janzen,R. G. Behnsen	Arch. Psychiatr.111,178-189 (194o)
Janzen,R.	Nervenarzt 1o, 514 (1937)
Lane,R.K.	Med. Bull. 22,258-261 (1965)
Prüll,G.	Nervenarzt 34,48o-484 (1963)
Prüll,G.	Nervenarzt 35,1o1-112 (1964)
Redlich,E.	Zbl. ges. Neurol. 95,256(1925)
Redlich,E.	Zbl. ges. Neurol.136,128(1931)
Reinwein,H.	Dtsch.med.Wschr. 6o,1382(1931)
Rosenthal,C.	Arch. Psychiatr.86,31o-313 (1929)
Rosenthal,C.	Arch. Psychiatr.84,12o-18ò (1928)
Roth,B.	Hypersomnie u. Narkolepsie, Verlag Volk und Gesundheit, Berlin,1962
Schulte,W.	Epilepsie u. ihre Randgebiete in Klinik u. Praxis, Lehmanns Verlag, München 1964

Selbach,H. Handbuch der inneren Medizin, Neurologie, Bd. 3,1212-1216, Springer Verlag,Berlin 1953

Thiele,R. u. H. Bernhardt Zschr.Neurol. Berlin, 61, 143 (1931)

Thiele,R.u. H. Bernhardt Beiträge zur Kenntnis der Narkolepsie, S.Karger Verlag 1933

Westphal,C Arch. Psychiatr. 7, 631 (1877) (zit. bei Roth)

Wilder,J. Handbuch der Neurologie,Bd. XVII 88-141, Springer Verlag 1935

Zellweger,H. Helvet.paediatr. acta 11,269 (1956)

Lebenslauf

Am 21. Demzember 1926 wurde ich, Elise Piske, als erstes Kind des Musiklehrers Erich Piske und seiner Ehefrau Erna, geb. Schubert in Ahlen/Westf. geboren.

Bis 1936 Besuch der Grundschule, zuletzt in Grunau i. Riesengeb., anschließend bis 1945 des Oberlyceums in Hirschberg/Riesengeb. 1946 Ablegen der Reifeprüfung an der Oberschule für Mädchen in Wittenberg-Lutherstadt.
Von 1946-48 Versuch, zum Studium der Germanistik und Kunstgeschichte zugelassen zu werden, zwischenzeitlich Arbeit in einer Bibliothek.

1948 Beginn der Krankenpflegeausbildung, 1950 Krankenpflegeexamen, anschließend Arbeit in den Kreiskrankenhäusern Ilmenau/Thür. und Hagenow/Meckl..
1957 erneute Bemühungen um Zulassung zum Studium, diesmal der Medizin, an den Hochschulen der DDR.
Im WS 1957 Beginn des Medizin-Studiums an der Universität Tübingen. 1965 Abschluß mit dem Staatsexamen. Anschließend Arbeit als Medizinalassistentin im Kreiskrankenhaus Riedlingen/Donau, der Universitäts-Frauenklinik und Universitäts-Nervenklinik in Tübingen. Seit 1. März 1967 Facharztausbildung an der Universitäts-Nervenklinik in Tübingen.